Aus dem Pathalog. Institut der Universität München
(Direktor: Geheimrat Professor Dr. Borst).

STANFORD UNIVERSITY LIBRARY
OCT 29 1929

Ein kasuistischer Beitrag zur Lehre von den Mißbildungen des Herzens

---

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin.
Verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Bayer. Ludwigs-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Julius Sinzinger
aus Pfarrkirchen.

Buch- und Akzidenzdruckerei Jakob Kramer, Pfarrkirchen
1928

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

9. März 1928

Referent: Geheimrat Professor Dr. Borst.

In der Geschichte der Teratologie haben unter den Einzelmißbildungen die Bildungsfehler des Herzens an Material und Mannigfaltigkeit der Naturlaunen einen dominierenden Platz eingenommen. Wohl lassen sich weder über die Häufigkeit der Mißbildungen im Allgemeinen, noch über die des Herzens und über die Korrelationen letzterer zu den anderen Bildungsanomalien sichere Aussagen machen; dennoch dürfen aber die Herzmißbildungen unter Berücksichtigung derjenigen geringen Grades zu den häufigsten gerechnet werden. Seit Stenson, der 1671 die große Reihe der Publikationen eröffnet, ist die Literatur auf diesem Gebiet unendlich angewachsen. Tausende von Einzelkasuistiken bestehen neben zusammenfassenden Werken. Das Verdienst Herxheimers ist es, das Gesamtmaterial in seinem Werk „Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße" gesammelt, unter einheitliche Gesichtspunkte gebracht und übersichtlich gestaltet zu haben.

Wenn dieses Forschungsgebiet im Nachfolgenden einen Beitrag erfahren soll, so mag die große Seltenheit des Falles hiezu berechtigen.

Es handelt sich um ein zur Zeit des Todes 6 Monate altes Mädchen, das wegen Rachitis, Dyspepsie, Intertrigo, Vitium cordis congenitum und zuletzt wegen eines Blasenausschlages und einer anschließenden Sepsis in klinischer Behandlung stand.

Familienanamnese: Vater 41 Jahre, gesund. — Mutter 27 Jahre, neigt zu Herzbeklemmungen. Der objektive Herzbefund der Mutter ergibt keinen Anhalt für ein organisches Herzleiden. Infektio veneria der Eltern wird verneint.

Der Großvater mütterlicherseits ist angeblich an einem Herzleiden gestorben, die Großmutter gleicher Linie herzkrank. Eine zweijährige Schwester des Kindes ist gesund. Das Kind selbst wurde nach Angabe der Mutter 2 Wochen zu früh geboren. Die Gravidität verlief ohne wesentliche Beschwerden. Nach der Geburt traten keine krankhaften Erscheinungen des Kindes auf. Nur einigemale, so beim Schreien, konnte die Mutter eine vorübergehende, leicht bläuliche Hautverfärbung des Gesichtes wahrnehmen. Ernährung erfolgte mit Muttermilch 12 Wochen lang. Etwa 4 Monate post partum erkrankte bei Zwischenmilchernährung die Patientin unter den Erscheinungen akuter dyspeptischer Beschwerden. Gleichzeitig tritt erstmals eine deutliche Zyanose der Lippen, Nase und Finger auf. Einweisung in das Hauner'sche Kinderspital.

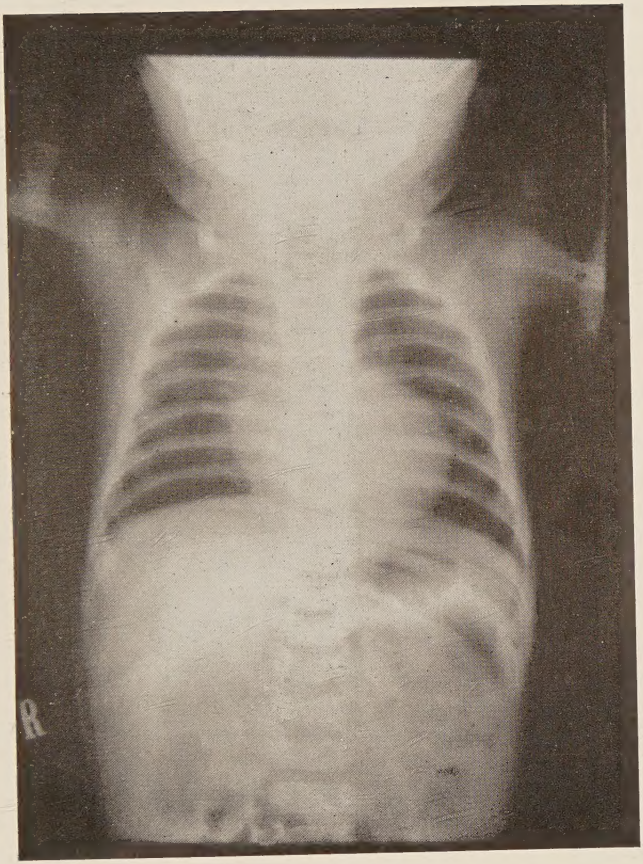
Die klinische Untersuchung des Herzens ergibt: Kugelherz, was sich radioskopisch bestätigt, Grenzen nach rechts zwei Centimeter, nach links ein Centimeter verbreitert. Lautes, schabendes, systolisches Geräusch über dem Prozessus xyphoideus. Das Geräusch ist über allen Ostien fortgeleitet; bei Auflegen der Hand wird über dem Sternum ein deutliches Schwirren gefühlt. An den Augenlidern und am Nasenrücken kapillare Venenzeichnung. — Leib weich, nirgends druckempfindlich, Leber überragt um 1 cm den Rippenbogen, weist keinen Druckpunkt auf. – Milz nicht vergrößert. — Rachitischer Thorax (Rosenkranz +), Craniotabes +, Pfeilnaht offen, Reflexe gut auslösbar, lebhaft, nicht gesteigert. —

Blutstatus: Erythrozyten 7,1 Mill., Hbg. 108%, F.I. 0,7%, Leukozyten 6600 (Neutro 37%, Mast 1%, Lympho 46%, Ueb. und Mono. 16%). Keine Anhaltspunkte für Lues.

Verlauf: Dyspeptische Beschwerden gebessert, Kind ist auf Sedativa ruhiger, trinkt gut. — Eine Angina klingt nach 4 Tagen wieder ab. Die Zyanose hält an, das Herzgeräusch verstärkt sich im Verlauf des klinischen Aufenthaltes. Es ist über der Herzbasis am lautesten (Digitalysatgaben).

Entlassungsbefund nach 4 Wochen: Systolisches Geräusch sehr ausgeprägt, keine Dekompensationserscheinungen; sonst Herzbefund unverändert, Zyanose anhaltend.

Wiederaufnahme nach 3 Wochen: Wird hochgradig zyanotisch eingeliefert, hoch fieberhaft, Blasenausschlag an den Extremitäten mit hämorrhagischen Inhalt. (Stellenweise



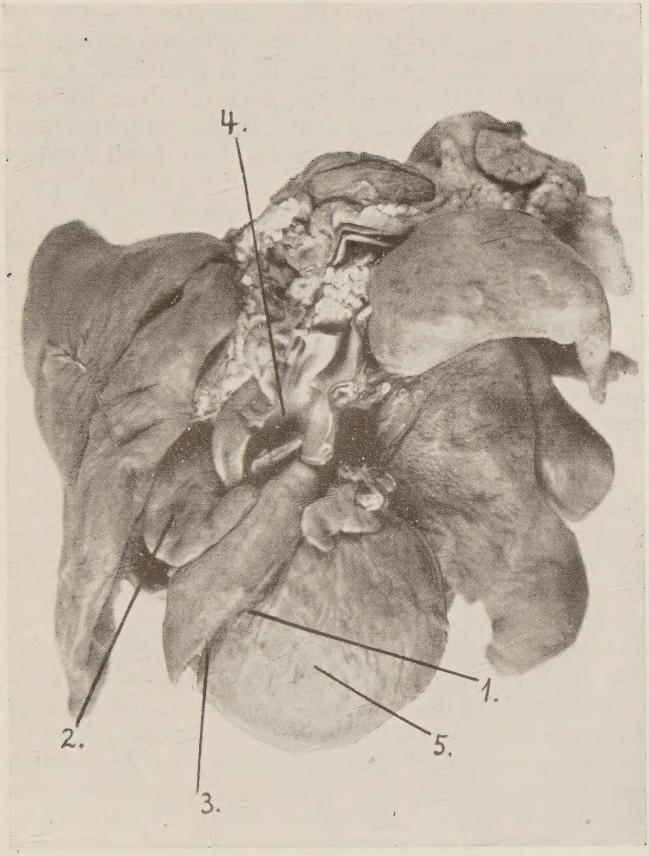
Röntgenaufnahme des Thorax
(intra vitam aufgenommen).

nekrotischer Gewebszerfall — Blaseninhalt: Streptokokkus aureus), große Schmerzhaftigkeit, Unruhe, beängstigende Dyspnoe, Herz nach rechts und links verbreitert. Ausgeprägtes systolisches Geräusch über der gesamten Herzfigur. — Lungen: Stauungssymptome von Seiten des kleinen Kreislaufes. — Temp. 40,1. Verlauf: Ausbreitung des pemphigusartigen Blasenausschlages, über den ganzen Stamm und die unteren Extremitäten, Absonderung von Sekret aus den Ohren, Temp. 41°, extremste Zyanose, Hände und Füße in Krampfstellung, Uhrglasfingernägel, Blasen stellenweise aufgebrochen, Blasengrund geschwürig verändert, Stauungsleber, Stauungslungen (klingende RG). — Die Patientin kommt unter den Erscheinungen einer Sepsis, des dekompensierten Vitium cordis und einer Bronchopneumonie ad exitum.

Sektionsbericht: 8. VIII. 27. No. 738.

Herz: Beide Blätter des Pericards sind spiegelnd und glatt. Im Herzbeutel fast keine Flüssigkeit vorhanden. Nach Eröffnung desselben erscheint bereits bei der äusseren Besichtigung Größe und Form des Herzens auffallend. Das Herz imponiert von vorne als Kugel, die etwas größer ist als die Leichenfaust. Der sagittale Durchmesser des kugeligen Herzgebildes ist verkürzt; oben rechts sitzt dem Cor ein kleiner, rundlicher Sack auf. Man gewinnt den Eindruck, das Herz bestünde fast nur aus dem linken Ventrikel, da der Sulcus interventrikularis stark verkürzt und nach oben verzogen ist; der Sulcus ist nur als seichte Furche erkennbar. Rein äußerlich fällt der oben als dem Herzen anhängende Sack beschriebene rechte Vorhof als stark erweitert auf. In den Herzhöhlen Blut und Speckgerinsel. Die Herzohren und intertrabekulären Räume sind frei von Thromben. Der Endokardüberzug des rechten Ventrikels ist etwas derb und weißlich verdickt, in den übrigen Herzhöhlen von zarter Beschaffenheit.

Mitralis: Das linke venöse Ostium des Herzens (gemessen am Annulus) besitzt eine Cirkumferenz von 4,8 cm. Die Mitralklappe selbst ist wohlgebildet, von zarter Beschaffenheit, frei von Thromben und Auflagerungen; keine Wärzchen am Schließungsrande feststellbar, ebenfalls keine Gefäßbildung in den Klappen zu erkennen. Die Sehnenfäden sind nicht verkürzt, erscheinen zart und zeigen keine Verwachsungen untereinander.



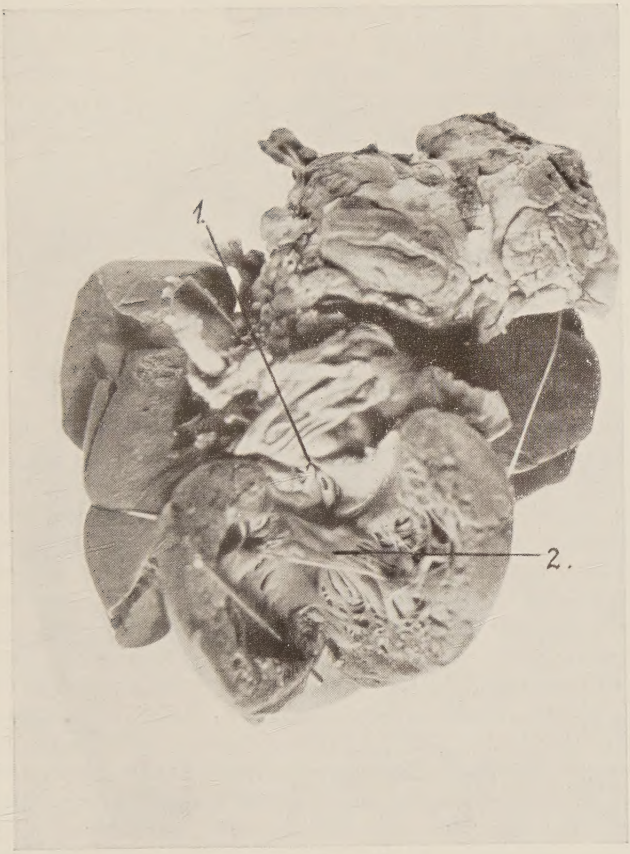
Ansicht von vorne.

1. *Sulcus interventricularis.*
2. *Rechter Vorhof.*
3. *Rechte Kammer.*
4. *Aorta.*
5. *Linker Ventrikel.*

Der linke Vorhof ist erweitert. An der Stelle, wo das Foramen ovale zu erwarten wäre, stülpt sich das Vorhofseptum in das Lumen des linken Atriums etwa 1 cm tief vor und zeigt hier drei Lücken, durch die beide Vorhöfe kommunizieren. Von diesen Öffnungen liegen zwei am unteren Rand der beschriebenen Ausladung und haben annähernd runde Form mit größtem Durchmesser von 2 bis 2,6 mm. Die dritte Öffnung liegt unmittelbar in der Mitte über diesen, von mehr ovaler Gestalt, deren längster Durchmesser 2, der kürzere 1 mm beträgt. Die Venae pulmonales münden an gehöriger Stelle ein.

Der linke Ventrikel ist stark erweitert, seine Muskelwand erheblich hypertrophisch. Die größte Wanddicke beträgt 11 mm. Das Innere des linken Ventrikels weist ein reichlich ausgebildetes, trabekuläres System auf, bestehend aus zahlreichen, kleinen, abgeplattet anmutenden Zügen. Die Papillarmuskulatur ist kräftig ausgebildet, der Papillarmuskel des Aortensegels der Mitralis stark abgeflacht. Die Muskulatur am Conus ist kräftig, der Conus selbst erweitert. Die Aortenklappen sind wohlgebildet mit deutlichen Noduli Arantii, der Klappenapparat zart und frei beweglich, ohne Auflagerungen. Der weiteste Umfang der Aorta ascendens beträgt 3,1 cm. Die Intima der Aorta ist vollkommen glatt, von gleichmäßig weißgelblicher Farbe und frei von Einlagerungen. Die abgehenden großen Gefäßstämme und die Koronararterien entspringen an gehöriger Stelle. Die Aorta erscheint verhältnismäßig weit. Der Ductus Botalli läßt sich von der Arteria pulmonalis aus durch einen schlitzförmigen Spalt eine ganz kleine Strecke noch sondieren, ist aber gegen die Aorta zu vollkommen obliteriert. An seiner ehemaligen Einmündungsstelle in die Aorta wird man eine nur noch strichförmige Einziehung der Wandung gewahr. — Am unteren Ende der Ventrikelscheidewand fällt eine zwischen den Trabekeln eingebettete, kreisrunde Öffnung auf, die für eine dicke Sonde gut durchgängig ist. Mittels dieses muskulären Kanals stehen rechter und linker Ventrikel in Verbindung.

Der rechte Vorhof bildet den bereits beschriebenen, der Herzfigur rechts aufsitzenden Sack. Er ist enorm erweitert. Die Muskulatur ist stark hypertrophisch, an der dicksten Stelle 3,2 mm. Das Vorhof Innere zeigt, namentlich im Gebiet des Herzohres und der hinteren unteren Partien ein System, das an Trabekelzüge erinnert und das

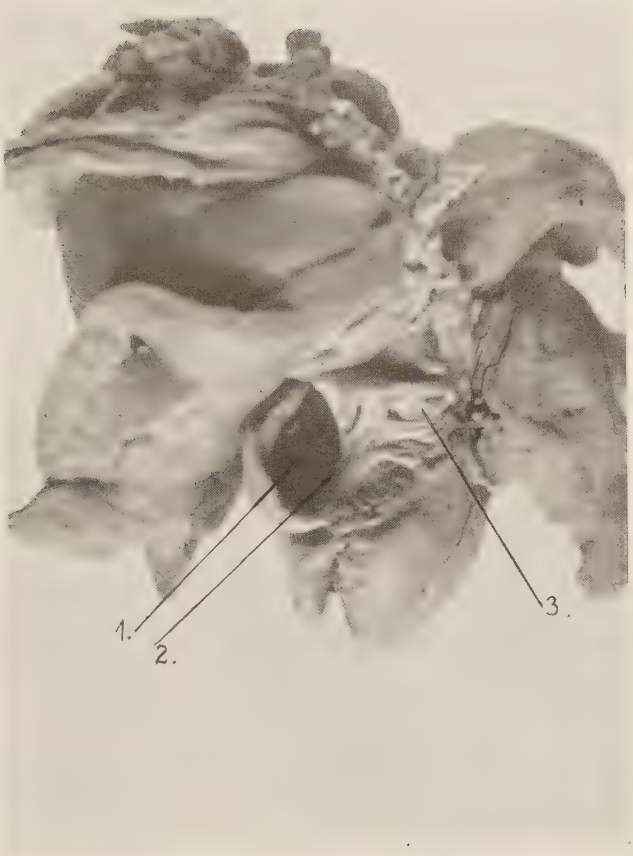


Blick in den linken Ventrikel und den linken Vorhof.
Die Sonde liegt in der Communikationsstelle der beiden Kammern.

1. *Vorstülpung und Defekte der Vorhofscheidewand.*
2. *Valvula Mitralis.*

ins Lumen vorspringt. Die Vena cava superior und inferior, sowie die Vena coronaria münden an phisiologischer Stelle. In der Vorhofscheidewand findet sich die bereits beim linken Vorhof beschriebene, defekte Ausstülpung. — Zwischen dem rechten Vorhof und dem rechten Ventrikel besteht, und das ist der auffälligste Befund, keinerlei Verbindung, obgleich äußerlich Vorhof und Ventrikel durch eine tiefe Furche deutlich voneinander abgesetzt erscheinen. An Stelle des zu erwartenden Ostium venosum dextrum sieht man ein ganz glattes Endokard, das keinerlei Schwielen und keinerlei Verdickungen aufweist. Die Scheidewand, die somit abschließend zwischen rechtem Ventrikel und rechtem Vorhof eingeschaltet ist, erscheint sehr kräftig (etwa 3 mm). Vom Vorhof her ist nirgends auch nur eine Andeutung von Klappen — oder Ostiumanlagen feststellbar, sei es auch nur in Form einer Ausstülpung, eines Schlitzes oder einer Endokardeinziehung.

Der rechte Ventrikel imponiert als schlauchartiges Gebilde von etwa 3,3 cm Länge und einer inneren Cirkumferenz von nur 2 cm; nach unten hin läuft das Cavum fast spitz zu. Man gewinnt den Eindruck, als ob die Ventrikelhöhle den größten Teil des Conus der Arterie Pulmonalis ausmache und nur die untere Partie von etwa Bohnengröße die eigentliche Kammer darstelle. Dieser Eindruck wird noch dadurch verstärkt, daß nur dieser Ventrikelanteil in seiner Wandung mehr oder minder ausgeprägte Anlagen abgeplatteter Trabekelzüge erkennen läßt. Hier ziehen auch quer durch das Ventrikellumen drei kleinbleistiftminendicke Muskelfäden, die man kaum als Papillarmuskelanlagen ansprechen kann, da sie in fast horizontaler Richtung verlaufen und keineswegs zu der Stelle hin konvergieren, an der die Tricuspitalklappen zu erwarten wären. Dort sieht man eine etwa 2 mm lange, spaltartige Ausstülpung der Ventrikelhöhle, die nach dem Septum zu von einer sichelförmigen Endokardduplikatur umgrenzt wird. (Andeutung einer Tricuspitalanlage?) — Der Conus der Arteria Pulmonalis verjüngt sich nach den Pulmonalklappen hin. Hier beträgt das Pulmonalostium in seiner Zircumferenz 1,7 cm (gemessen am Klappenansatz). Es sind nur zwei Semilunarklappen vorhanden. Die beiden Valvulae sind an der aortalen Seite nicht deutlich gegeneinander abgegrenzt, sondern die Klappenränder gehen unscharf ineinander über; an dieser Übergangsstelle findet sich ein kleinstecknadelkopfgroßes, weiches Knötchen. (Hinweis auf eine rudimentäre dritte Pulmonalklappenanlage?) Der



Blick in den rechten Vorhof.

1. *Rechter Vorhof.*
2. *Stenose des Ostiums venos. dextr. vom rechten Vorhof aus gesehen.*
3. *Rechtes Herzohr.*

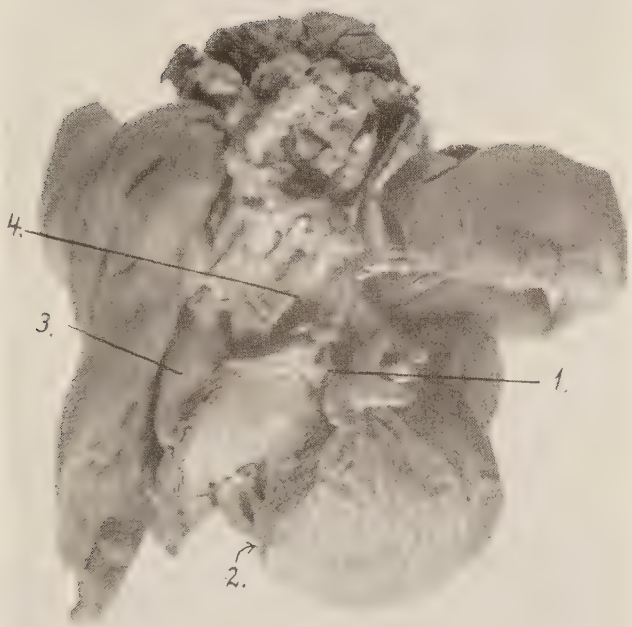
Endokardüberzug dieses knötchenartigen Gebildes ist zart und durchscheinend, auch die übrigen Klappen zart, frei von Auflagerungen, gut beweglich. Die Noduli Arantii sind deutlich ausgeprägt. Unmittelbar hinter den Klappen beträgt die Zirkumferenz der Arteria Pulmonalis 2,1 cm. Die Arterie zeigt glatte Intima und gehörige Wandung.

Lungen: Sind auf dem Schnitt lufthaltig, die Konsistenz aller Lappen ist fester als gewöhnlich.

Milz: Groß, derb (30 gr.), von dunkelroter Farbe bei deutlicher Trabekelzeichnung.

Leber. Stauungsleber: Die mikroskopische Untersuchung von Leber, Milz, Pankreas, Niere und Lungen ergeben keine Anhaltspunkte für einen stattgefundenen luetischen Prozeß.

Der Blutkreislauf dieses pathologischen Herz-Gefäßsystems dürfte, wie folgt, anzunehmen sein: Das aus den großen Körpervenen in den rechten Vorhof gelangte Blut konnte lediglich durch die drei Vorhofscheidewanddefekte in das linke Atrium gelangen; da die Kommunikation zwischen den beiden Vorhöfen eine sehr minimale ist, war naturgemäß der Abfluß aus dem rechten Atrium erschwert, was die ausgeprägte Dilatation und Hypertrophie dieses Herzabschnittes erklären mag. — Der linke Vorhof empfing sein Blut teils venös aus dem rechten Atrium, teils arteriell aus den Lungenvenen, enthielt also gemischtes Blut. Von hier aus gelangte der Blutstrom auf physiologischem Weg durch das intakte linke venöse Ostium in den linken Ventrikel. Aus diesem wird das arteriell-venöse Blut zum kleineren Teil durch den Ventrikelscheidewanddefekt in den rudimentären rechten Ventrikel und von dort aus durch das mäßig verengte Pulmonalostium in den kleinen Kreislauf gepreßt, sodaß die Lungen ein geringes, teilweise schon arterialisiertes Blutquantum erhielten; zum größeren Teil gelangt der Blutstrom durch das Aortenostium in den Körperkreislauf. Großer und kleiner Kreislauf führen somit gemischtes Blut. — Da der linke Ventrikel hinsichtlich Aufnahme und Weiterbeförderung ein wesentliches Plus an Blutquantum zu bewältigen hatte und durch den fast völligen Ausfall des rechten Ventrikels die beiden Kreislaufsysteme speisen mußte, sowie die durch den Ventrikelseptumdefekt und relative Stenose der Arteria Pulmonalis bedingten Widerstände zu überwinden hatte.



Blick in den rechten Ventrikel und den Conus der Art. Pulm.

1. *Valvula pulmonalis.*
2. *Einmündungsstelle des Kammerscheidewanddefektes.*
3. *Rechter Vorhof.*
4. *Aorta.*

ist seine gewaltige Dilatation und Hypertrophie durch das Mehr an Leistung ohne weiteres verständlich. — Was die Druckverhältnisse anbelangt, so wäre zu erwarten, daß der Druck in Aorta und Pulmonalis gleichgesetzt werden konnte, da sich die systolische Welle in Aorta und Pulmonalis gleichzeitig ergoß; dennoch dürfte aber der Druck in der Pulmonalarterie geringer anzunehmen sein, da auf dem Wege zu ihr größere Reibungswiderstände (muskulärer Septumdefekt) zu überwinden waren. Auch zwischen beiden Vorhöfen mag eine Druckdifferenz bestanden haben. Der Druck im rechten Vorhof muß größer gewesen sein, sonst wäre jedenfalls unter Berücksichtigung der synchronen systolischen Kontraktion beider Vorhöfe kein Druckgefälle im Sinne einer Strömung nach links hin zustande gekommen. Auch die Vorwölbung des Vorhofseptums gegen den linken Vorhof spricht in diesem Sinne. Abgesehen von dem zu bewältigenden Widerstand, der aus dem Vorhofseptumdefekt resultiert, mag hiedurch die ausgeprägte Hypertrophie und Dilatation des rechten Vorhofes eine Erklärung finden. Die Blutüberfüllung im linken Atrium wird wahrscheinlich eine Rückstauung im kleinen Kreislauf zur Folge gehabt haben. Diese kann aber eventuell dadurch kompensiert worden sein, daß durch die Inaktivität und das geringe Fassungsvermögen des rechten Ventrikels die Lungen ein Minus an Blutmenge erhielten. Die geringe Durchblutung der Lungen und der dadurch reduzierte Gasstoffwechsel, vielleicht auch Stauungsverhältnisse im kleinen Kreislauf, sowie das Kursieren ungenügend arteriallisierten, gemischten Blutes im Körperkreislauf wird die Zyanose ausgelöst haben. Es ist erstaunlich, daß die zyanotischen Erscheinungen so selten und so relativ spät manifest wurden.

Anatomische Diagnose: Kongenitale Atresie des Ostium venosum dextrum mit offenem Foramen ovale und Defekt des Ventrikelseptums. Mißbildung der Pulmonalklappen. Conusstenose der Arteria Pulmonalis. Dilatation und Hypertrophie des rechten Vorhofs. Dilatation und Hypertrophie des linken Ventrikels, rudimentärer rechter Ventrikel, Endokardverdickungen, Stauungslungen, Stauungsleber, Stauungsmilz, Dermatitis exfoliativa neonatorum.

Das Auffälligste am Obduktionsbefund ist das vollständige Fehlen einer Verbindung zwischen rechtem Vorhof und rechter Kammer, eine Tricuspidalatresie. Mit Recht bemängelt Huebschmann diese Bezeichnung, hat doch bei dieser Mißbildung nie eine Tricuspitalis bestanden. Dem Befund näher steht etwa der Ausdruck Aplasie bezw. Agenesie oder auch Atresie des ostium venosum dextrum. Das Wort Atresie scheint, wie Huebschmann betont, deshalb am meisten geeignet, da hiemit der Mangel eines Loches am treffendsten bezeichnet wird.

Die Atresie des Ostium venosum dextrum gehört zu den seltensten Mißbildungen. Trotz der eingangs erwähnten Publikationsfülle auf dem Gebiet der Herzmißbildungen ist hier gerade die Literaturausbeute eine recht spärliche, namentlich unter Berücksichtigung der rein teratologisch, speziell der als unkomplizierte Atresien angesprochenen Fälle. Das Material ist in der Literatur schon frühzeitig nach der Entstehungsursache gesichtet und Rauchfuß und Vierordt bearbeiten kritisch die einzelnen Beobachtungen in diesem Sinne; doch mußte dieser Versuch, namentlich in Einzelfällen, auf erhebliche Schwierigkeiten stoßen, da die ätiologischen Merkmale zu wenig ausgeprägt, ihre Uebergänge zu unscharf sind. Herxheimer weist darauf hin, daß diese Unterscheidung bei den Herzmißbildungen an und für sich, besonders aber bei den Affektionen der Tricuspitalis und des rechten venösen Ostiums überaus schwierig ist.

Zur Illustration der Seltenheit dieser Mißbildungsart mag folgende Literaturübersicht dienen:

Kühne zählt von 1869 an, wo G. D. Schipmann die erste Beschreibung dieser so sehr seltenen Verbildung gab, bis 1906, zu welchem Zeitpunkt die Autorin über zwei neue, einschlägige Fälle berichtet, nur 6 Beobachtungen. Es sind dies die Fälle: Nuhn, Burdach, Hiffe, Henriette, Chapobot, Kelly. Sie hat bei dieser Sichtung des Materials eine besonders strenge Auswahl reiner, von ihr teratologisch aufgefaßter Atresien getroffen. Bezüglich der Aetiologie sind nach Rauchfuß, Herxheimer und Wieland die Fälle Burdach und Henriette zweifelhaft. Die genannten Autoren neigen mehr zu einer Auffaßung des Prozesses als entzündlichen. Aus den Literaturauszügen Herxheimers und den Ausführungen Wielands sind noch zu entnehmen die Beobachtungen von Rauchfuß, der 5 Fälle (Krejsig, Vrolik, Nuhn, Valleix und

Peakock) als reine Entwicklungshemmung anspricht, während er die Beobachtungen von Klug, Favell, Kelly Sieveking, Hiffe und Holmes bezüglich der Diagnose fötale Endokarditis oder Hemmungbildung zweifelhaft bezeichnet. 1901 fügt Vierordt zwei Fälle (Kelly und Chapobot), die er entwicklungsgemäß entstanden auffaßt, hinzu und bespricht die Aetiologie anderer, von Rauchfuß schon berücksichtigten Fälle. Den durch Entwicklungshemmung bedingten Mißbildungen rechnet Herxheimer den Fall Gelpke, sowie die Aschoff-Schreiber- und die Kühnefälle hinzu und errechnet dadurch etwa 14 mit Sicherheit teratologisch aufzufassende Beobachtungen. In diesen Fällen fehlt jede Spur einer Tricuspitalis, es besteht völliger Verschluß des Ostium venosum dextrum. Da unsere Beobachtung mit diesen Fällen zu korrespondieren scheint, möchte ich unseren Fall dieser seltenen Mißbildungsreihe angliedern und unter den besonderen Gesichtspunkten von Kühne und Wieland besprechen. Einen Fall von „isolierter Tricuspidalatresie" (unter Berücksichtigung der Einteilung Kühnes) publiziert Wieland 1914 und trifft eine Zusammenstellung von 8 gleichartigen Fällen unkomplizierter Atresien. Er modifiziert die Aufstellung Kühnes unter Ausscheidung der Fälle Burdach und Henriette wie folgt: 6 Fälle Kühne † Fall Sieveking und eigene Beobachtung. In seiner Publikation findet sich noch der eigenartige Baseler Fall Herzog besprochen. 1921 demonstriert Huebschmann in Jena 2 Atresien. Vorher wäre noch der Fall Heitzmann (1916) zu erwähnen. In der Diskussion in Jena 1921 berichtet Mönkeberg über 2 den Huebschmannschen Demonstrationen analoge Beobachtungen. Beitzke schildert in der gleichen Aussprache eine Tricuspidalatresie.

Bevor noch auf die Aetiologie dieser seltenen Herzbildungsanomalie eingegangen wird, sollen hier noch einige neuere, zeitlich nach Herxheimer publizierte Fälle Erwähnung finden. Bei der großen Seltenheit der Atresie des rechten venösen Ostiums möchte ich bei der Aufführung dieser Beobachtungen die strenge Ausscheidung Kühnes und Wielands unberücksichtigt lassen (trotz der Aehnlichkeit unseres Falles mit denen dieser Autoren), um dadurch die geringe Anzahl der bekannten Tricuspidalatresien nicht weiterhin zu reduzieren.

Fall Wieland: Die Eigenart der klinischen Erscheinungen dieser Atresie mag zur Wiedergabe des Krankheitsverlaufes berechtigen. 4 Monate altes Mädchen wird mit der Diagnose Vitium cordis kongenitum einge-

wiesen. Zyanose, wechselnde Dyspnoe, geringes Körpergewicht. Der objektive Herzbefund ergibt normale Verhältnisse. Reine Töne über allen Ostien. Erythrocyten 8,5 Mill. In den nächsten Tagen Auftreten eines lauten systolischen Geräusches über der Herzbasis. Schwirren über dem Sternum fühlbar. Gleichzeitig Abklingen der Zyanose und Dyspnoe. Weiterhin im klinischen Verlauf intermittierend in Erscheinung tretende Herzgeräusche, zur Zeit der Abnahme der Zyanose und der Atembeschwerden. 10 Tage lang Sistieren der pathologischen Herztöne, dann plötzlicher Kollaps und Exitus. Sektion: Normale innere Organe. Herz wenig vergrößert, Dilatation des linken Ventrikels, starke Dilatation des linken Vorhofs, Septumdefekt in der Kammerscheidewand. Verkleinerung des rechten Ventrikels (bohnengroß), stellt nur einen Konus der Arterie Pulmonalis dar und imponiert als kleiner Appendix des linken Ventrikels. Dilatation des rechten Vorhofs. Foramen ovale offen. Starke Ausbildung der Valvula Eustachii. Tricuspidalostium und Valvula tricuspitalis fehlt vollständig. Fall Heitzmann: Herz eines $3^1/_2$ Monate alten Mädchens, das wie folgt mißbildet ist: Defekt im Septum ventrikulorum. Transposition der grossen Gefäße, rudimentärer rechter Ventrikel, Fehlen der Tricuspidalklappe und des Ostium atrioventriculare dextrum, rudimentärer linker Vorhof, offenes Foramen ovale, starke Vergrößerung des linken Vorhofes, offener Ductus Botalli und Stenose der Aorta in der Gegend des Ductus Botalli.

Fall Herzog: (bei Wieland bereits erwähnt). 36jähriges Individuum, intra vitam keinerlei Symptome eines Herzleidens — Patient tanzte sogar —. Obduktionsbefund: Neben der Tricuspidalatresie gleichzeitig bestehende unvollständige Transposition der großen Gefäße (Abgang von Aorta und Pulmonalis aus dem gemeinsamen linken Ventrikel), dreizipflige Bicuspitalis und ein kleiner rechter Ventrikel in Gestalt eines blindsackartigen Anhängsels an den mächtigen linken Ventrikel.

Fälle Huebschmann: Fall 1: Männliches Kind 3 Monate alt, Körperlänge 52 cm, Gewicht 2570 gr. Zyanose der Haut und der inneren Organe, ausgebreitete Bronchitis. Herzgröße entspricht dem Alter. Form kreisrund (keine Spitze). Linkes Herzohr weit nach rechts gelegen, den Ursprung der Lungenarterie bedeckend. Rechter Vorhof ladet weit nach rechts aus. Durchmesser der Pulmonalarterie

am Ursprung 4 mm. Aorta 1,2 cm. Linker Ventrikel beansprucht fast die ganze Herzhöhle. Wanddicke 8—9 mm. Aorta entspringt gewöhnlich, eine an das Septum membranaceum erinnernde Bildung fehlt. Unter dem Aortensegel gelegen zieht ein Muskelwulst nach unten, hinter den rechten Papillarmuskeln verschwindend. $1^1/_2$ cm unterhalb des Aortenursprungs an der rechten Ventrikelseite eine linsengroße Grube, die sich in einen für eine feinste Sonde noch gerade durchgängigen Kanal fortsetzt, der in den Conus pulmonalis führt. Eigentlicher rechter Ventrikel existiert nicht; an dessen Stelle ein $2^1/_2$ cm langer und 4 mm breiter Spalt. Die schmale Lungenarterie führt nur zwei Klappen. Die Einmündung des erwähnten Muskelkanals liegt 1,7 cm unterhalb der Pulmonalklappen. Eine Verbindung mit dem rechten Vorhof fehlt. Rechter Vorhof sehr weit; ovaler Vorhof-Septumdefekt. Außer Vena cava sup. und inf. Einmünden einer weiten Vene. Ductus Botalli für eine Borste durchgängig. An zwei Aortenklappen Ursprung zweier Kranzarterien, die sich unregelmäßig verteilen.

Fall 2: Junge. 5 Monate 14 Tage alt. Zyanose bereits nach der Geburt vorhanden; dann gute Entwicklung ohne krankhafte Erscheinungen. 8 Tage nachher Exitus, plötzlich beängstigende Zyanose und Dyspnoe. Deutliche Herztöne, keine Vergrößerung des Herzens feststellbar. Bronchitis.

Sektion: Herz größer als dem Entwicklungszustand entsprechend; von vorne Gestalt eines gleichseitigen Dreiecks (konvexe basis caudal, Spitze cranial). Vorne in der Mitte Epicardverdickung mit Gefäßeinlagerung. Kranzgefäße verzweigen sich unregelmäßig. — Sulcus interventrikularis undeutlich. Größte Herzbreite 5,7. Höhe 4,5 cm. Das craniale Ende des Herzens geht in senkrechter Richtung in die Aorta über. 1,4 cm im Durchmesser. In Situ liegen die Herzohren untereinander neben der linken Kante. Das nach oben gelegene Ohr gehört dem rechten Vorhof, der dilatiert ist, an. Das rechte Atrium kommt teilweise noch an der linken Seite hervor. — Linker Vorhof gering dilatiert mit nach unten gelegenem Herzohr. Ihr hinterer Ast verläuft hinter der Aorta. Vertrikelanteil des Herzens fast nur eine Kammerhöhle, deren Wanddicke: 1 cm (linker Ventrikel). Mitralklappe etwas unregelmäßig, Papillarmuskulatur glatt, Aorta weit, Semilunarklappen gehörig. In dem Winkel zwischen Mitralklappe und Aorta eine kleine membranöse Stelle (sieht nach Sept. membranaceum aus). In ihrer Umgebung Endo-

kard weißlich verdickt. Kaudalwärts von dieser Stelle erhebt sich von der dorsalen Wand des Ventrikels in craniocaudaler Richtung eine wulstige Muskelleiste, die rechts neben dem hinteren Papillarmuskel gelegen ist. Nach rechts folgt der größere Teil des Ventrikels. 1 cm unterhalb der Aorta besteht eine kleine Oeffnung, durch die eine feine Sonde in den Konus pulmonalis gelangt. Höhe des rechten Ventrikels sehr gering. Der rudimentäre Ventrikel etwa 3 cm lang und nur einige Millimeter breit (also nur schmaler Konus, keine eigentliche Kammerhöhle). Nur zwei Pulmonalklappen vorhanden. $^1/_2$ cm unterhalb der Klappen Einmündungsstelle des erwähnten Muskelkanals. Von einer Verbindung der rechten Kammer mit dem rechten Vorhof keine Spur. Ueber die Mündung der unteren Hohlvene spannt sich ein falscher Sehnenfaden. Zwischen linkem und rechtem Vorhof eine gutdurchgängige ovale Oeffnung. Lage der Aorta normal. Ursprung der Art. Pulmonalis etwas dorsalwärts von der Aorta. Duktus Botalli führt vom rechten Ast der Pulmonalis in einer Ausdehnung von 1,5 cm zur Arteria anonyma (von letzterer aus nur mit einer Borste eine kleine Strecke weit sondierbar). Verteilung der Kranzarterienäste sehr unregelmäßig.

Mönkeberg (Diskussion Jena 21) verweist auf eine den Huebmann'schen Fällen analoge Atresie bei einem 8 Monate alten Mädchen. Diagnose des Vitium cordis congen. wurde intra vitam ausgeschlossen, weil das Elektrokardiogramm ein normales Bild ergab.

Ueber einen zweiten Fall aus dem Giessener Institut (Geheimrat Bostroem) referiert M. weiter: Triscuspidalatresie neben Transposition der großen Gefäßstämme bei einem 27jährigen.

Herr Beitzke (gleiche Diskussion) Redner berichtet über ein mehrere Monate altes Kind mit folgender Herzmißbildung: jegliches Fehlen einer Verbindung zwischen rechtem Vorhof und r. Ventrikel, extrem kleiner rechter Ventrikel, breite Kommunikation zwischen beiden Vorhöfen. Von zwei Lungenvenen mündet die eine in den linken, die andere in den rechten Vorhof. (Fall bei Kuckes veröffentlicht).

Mit einer gewissen Gesetzmäßigkeit kehren bei allen Atresien des Ostium ven. dext. bestimmte, diese Mißbildung charakterisierende Erscheinungen wieder, so die rudimen-

täre Entwicklung der rechten Kammer, eine meist sehr dürftige Kommunikation zwischen diesem Kammerrest und dem linken Ventrikel, sowie eine Verbindung zwischen beiden Vorhöfen. In unserem Falle erscheint die Herzverbildung noch kompliziert durch eine, wenn auch mäßige Conusstenose der Art. Pulm. und eine Mißbildung der Pulmonalklappen. Nach Kühnes strenger Auffaßung müßte eigentlich unser Fall als isolierte Tricuspidalatresie ausscheiden; aber auch in den beiden Fällen Kühne und bei der Beobachtung Wielands erwies sich das Lumen der Art. Pulm. enger als normal. Darauf soll später noch zurückgekommen werden. Im Falle Aschoff-Schreiber, sowie bei Klug fand sich ebenfalls und auch bei Huebschmann, ein zweiklappiges Pulmonalostium neben einem reduzierten Kaliber der Art. Pulm. Der ätiologisch umstrittene Fall Aschoff-Schreiber konnte an der Atresie eine „narbige Stelle" aufweisen, was auf einen entzündlichen Ursprung der Bildungsanomalie hindeuten könnte; jedoch Rauchfuß und auch Herxheimer reihen diesen Fall als zu den Entwicklungshemmungen gehörig ein.

Da die Stenosen der Lungenarterienbahn (in unserem Falle an Conus angedeutet) sich manchmal mit Tricuspidalaffektionen vergesellschaften, soll in diesem Zusammenhang diese Mißbildungsart kurz besprochen werden. Selten sind die Stenosen der Pulmonalis isoliert. Vierordt bezweifelt sogar die gegenteiligen, von Peacock, Paul und Reymond zitierten Beobachtungen. Meist ist die Mißbildung der Pulmonalis kombiniert mit Ventrikelseptumdefekten, offenem Foramen ovale und Lageveränderungen der Aorta. Die von Herxheimer fast gesetzmäßig auftretend geschilderte Rechtsverschiebung der Aorta kam in unserem Falle nicht zur Beobachtung. Fälle von Coinzidenz von Pulmonalarterienveränderungen und Tricuspidalaffektionen finden sich jedenfalls bei Herxheimer zusammengestellt. Man konnte beobachten, daß bei Pulmonalveränderungen, die mit Tricuspidalstenosen bezw. Atresien kompliziert waren, die rechte Ventrikelhöhle hypertrophisch, die Kammerhöhle verengt und der rechte Ventrikel rudimentär angelegt war. Verschiedene Autoren bezeichnen den Ventrikel erbsen-, linsen-, bohnengroß; hiebei waren die Septen meist frei von Defekten. Fälle mit Defekten im Septum ventrikulorum publizierten Klug, Döbner und Trepp. Völlig fehlte die Tricuspidalis bei gleichzeitiger Lungenarterienmißbildung in den Fällen von Kemper, Krocker,

Revilloid. Guttmann, Cohn. Ashby, Sewastianoff, Venturi, Fleischmann. Stadler (Herxheimer).

In einer Reihe von Fällen waren die Klappen verändert stenotisch, bei Fischer die Segel verschmolzen. Unter anderem illustriert Herxheimer das Kapitel Pulmonalstenose durch eine Abbildung aus der Heidelberger Sammlung: „Der Conus pulm. ist durch verdicktes Bindegewebe hochgradig eng, an der engsten Stelle mit Kalkmassen versehen, wohl entzündlichen Ursprungs. Klappen sind ganz normal, Pulm. Art. von gehöriger Weite; rechter Ventrikel ganz klein, liegt als Appendix dem linken Ventrikel auf. Sulcus longit. läuft schräg. Der linke Ventrikel stark hypertrophisch. Vom rechten Ventrikel führt keine Klappe zum rechten Atrium. Es existiert gar keine Oeffnung, dagegen ist das Foramen ovale offen und darüber weist das Septum atriorum einen Defekt auf. Auch im Septum ventrikulorum besteht ein großes Loch. Hier sind die typischen Begleiterscheinungen der Ostiumatresie so ausgeprägt, daß man den Fall eher den komplizierten Tricuspidalatresien anreihen möchte. — Zur Darstellung der Wechselbeziehung zwischen Pulmonal- und Tricuspitalveränderungen bringt Herxheimer aus den Forschungen von Kußmaul und Rauchfuß folgende Statistik:

Kußmaul	8,	Rauchfuß	10	Fälle von	Pulm. Atresie u. Tricusp. Sten.
„	7,	„	10	„ „	Pulm. Stenose u. Tricusp. Sten.
„	10,	„	18	„ „	Pulm. Atresie ohne Tricusp. Sten.

Was das Zusammentreffen von Klappenanomalien mit Pulm.-Stenosen betrifft, so ist ihre Coinzidenz häufig beobachtet worden. Sie tritt etwa in der Hälfte der Fälle in Erscheinung. Meist ist dabei das Septum ventriculorum defekt. Das Vorhandensein von nur doppelten Semilunarklappen beschreibt Dilg in 64 Fällen. In 8 Fällen hievon findet sich Klappenverbildung als einzige Herzanomalie; hingegen besteht bei vierklappigen Pulmonalis fast nie gleichzeitig eine andere Herzanomalie (Herxheimer).

Wie bereits erwähnt, lassen sich analog der Aetiologie der übrigen Herzmißbildungen die Atresien des rechten venösen Ostiums einteilen in solche teratologischen Ursprungs, also durch Entwicklungshemmung bedingte und in Atresien entzündlicher Herkunft. Herxheimer betont, daß die Entscheidung, ob Hemmungsbildung oder fötale Endokarditis gerade bei der Tricuspitalis am schwierigsten zu treffen sei, wenngleich die Tatsache bekannt ist, daß gerade das rechte Herz und die Tricuspitalis eine Prädi-

lektionsstelle für fötale, endokarditische Prozesse abgeben. In unserem Falle liegen keine Anzeichen vor, die für eine Entzündung sprechen könnten. Endokard und Klappen sind frei von entzündlichen Hinweisen und die Umgebung der Atresie zeigt keinerlei Schwielenbildung auf entzündlicher Grundlage, wie sie Rauchfuß im Falle Schuhberg nachweisen konnte. (Neuerdings hat v. Zalka Untersuchungsergebnisse des Myocards bei kongenitalen Herzveränderungen veröffentlicht. Die endokarditischen Prozesse lassen sich histologisch als in das Myocard übergreifend – (mit besenförmiger Ausbreitung verfolgen). — Der pemphigusartige Ausschlag bei unserem Fall hätte den Verdacht auf Lues berechtigen und damit vielleicht Aussicht auf einen spezifischen, intrauterinen Entzündungsprozeß geben können. Aber abgesehen vom makroskopischen und mikroskopischen Obduktionsbefund läßt die Hautaffektion die für Pemphigus syphiliticus typische Lokalisation an Handtellern und Fußsohlen vermissen, dazu ergab die Blutuntersuchung des Kindes kein positives Resultat. Im Blaseninhalt konnte nur der Streptokokkus aureus nachgewiesen werden und die Wa.-R. der Mutter, die nachträglich angestellt wurde, verlief negativ. Der Blasenausschlag dürfte wohl als Dermatitis exfoliativa gedeutet werden.

Diese Erwägungen sowohl, wie das Fehlen endokarditischer Hinweise und die Mißbildung der Pulmonalklappen sprechen gegen ein entzündliches ätiologisches Moment. Unter Ausschluß dieser Entstehungsursache kann für die Bildungsanomalie nur mehr eine Entwicklungshemmung verantwortlich gemacht werden. — Zur Erklärung unseres Krankheitsbildes im Sinne einer Hemmungsmißbildung und zum Verständnis der formalen Genese dieser Entwicklungsstörung soll im nachfolgenden ein entwicklungsgeschichtlicher Ueberblick gegeben werden, der den Arbeiten von Born, Röse, Aschoff, Rokitansky, Herxheimer und den Publikationen von Kühne und Wieland entnommen ist.

Das ursprünglich, ein gerades Rohr darstellende Herz wächst in seiner Längsrichtung so beträchtlich, daß es sich in dem primitiven Herzbeutel krümmen muß. So entsteht eine s-förmige Schlinge, durch welche das kaudale Ende die Vorhofsanlage nach hinten und oben geschoben wird und dadurch kranialwärts zu liegen kommt, während der vordere Abschnitt, der die primitiven Aorten abgibt, audal-

wärts verlagert wird. Eine gleichzeitige Drehung verrückt den venösen Anteil nach dorsal, den arteriellen ventral zu. Eine Einschnürung, die Atrioventrikularfurche, der sogen. Ohrkanal, grenzt Vorhof gegen Kammeranlage ab. Vom Vorhof her bilden sich nach beiden Seiten hin Aussackungen, die den späteren Herzohren entsprechen. Der gekrümmte Herzschlauch läßt eine auf und absteigende Ventrikelschleife erkennen. Ihr ascendierender Anteil geht unscharf in den Bulbus arteriosus über und wird später zum rechten Ventrikel. Durch Einwachsen einer Scheidewand geht aus dem Bulbus in der weiteren Entwicklung Aorta und Pulmonalis hervor. Der deszendierende Schenkel, die spätere linke Kammer geht durch den Canal. auricularis in den Vorhofsteil des Herzens über. Die zu den Herzohren umgestalteten Vorhofsausladungen fassen nach vorn greifend den Bulbus zwischen sich. Gleichzeitig bleiben die Ventrikel im Wachstum nicht zurück. Der rechte, aufsteigende Schenkel rückt nach links, die Spalte zwischen den beiden Schenkeln geht verloren. Beide verschmelzen zur gemeinsamen Kammerhöhle, aus welcher der Bulbus cordis, der in den Truncus arteriosus übergeht, entspringt. Eine von unten her einschneidende, seichte Furche, die Interventrikularfurche, deutet rechten und linken Kammerbezirk an. Unterdessen hat sich der Ohrkanal tiefer gesenkt, da der Vorhof sich erweitert hat. Der nunmehr einen queren Spalt darstellende Canalis auricularis ist zum Foramen atrioventriculare commune umgestaltet. Der äußerlichen Kammerscheidung durch die Interventricularfurche entspricht im Herzinneren eine Leistenanlage, das spätere Septum ventriculorum. Diese Scheidewandbildungen vollziehen sich im Vorhofabschnitt (dort bereits früher) und im Truncus. Im Vorhof wächst von oben nach hinten eine Falte, das Septum 1 und entwickelt sich nach dem Foramen atrioventriculare commune zu, um sich schließlich mit den Wülsten der Endokardkissen zu vereinigen. Diese Endothelkissen oder Atrioventrikularlippen sind durch lokale Wucherung des Innenrohres entstanden. Sie stellen eine von Endothel überkleidete, gallertige Bindesubstanz dar und liegen zu beiden Seiten dem Innenrohr an. Hier erfolgt der Septumansatz (Herxheimer). Das bisher gemeinsame Foramen wird durch diesen Wachstumsvorgang in ein Ostium atrioventrikulare dextrum und sinistrum zerlegt. Mit der äußeren und inneren Teilung geht eine Lageveränderung des Herzens einher. Durch Drehung um eine frontale Achse kommen die Vorhofsteile nicht mehr hinter, sondern über die

Ventrikel zu liegen. Am distalen Bulbusabschnitt weisen zwei Furchen auf die Scheidung von Pulmonalis und Aorta hin. Das Septum 1 erhält eine nach vorn zu gelegene Oeffnung, das Foramen ovale; über dieses legt sich plattenförmig das Septum 2, das rechts neben dem Septum 1 von vorne nach hinten zieht. Bald nach der Bildung des Septum atriorum entwickelt sich das Septum interventrikulare. Schon zu Ende des ersten Monats ist die Muskulatur der Ventrikel verdickt; Muskelbalken springen in das Lumen vor. Eine auffallend nach innen ausladende, sichelförmige Leiste, die vom Boden der noch gemeinsamen Kammer ihren Ausgang nimmt, stellt die erste Anlage des Septum interventrikulare vor. Damit korrespondiert außen der Sulcus interventrikularis. Das vom Ventrikelboden nach oben zu strebende Septum ist das Septum inferius. An der oberen Wand bildet sich zwischen Conus arteriosus und Ohrkanal ein Leistengebilde, das Septum superius. Beide wachsen bis zur Vereinigung einander entgegen. In der Mitte bleibt eine Kommunikationsstelle zwischen den beiden Ventrikeln bestehen. In den späteren Entwicklungsphasen wird diese Lücke durch das Septum arteriopulmonale zum Abschluß gebracht. Dieses zuletzt geschlossene Foramen ist die Pars membranacea und entspricht histologisch dem Bulbusseptum.

Eine entzündliche Entstehungsursache ausschließend soll nun die Frage nach dem Zustandekommen der Entwicklungshemmung untersucht werden.

Eine sehr naheliegende und überzeugende Erklärung geben Rauchfuß und Vierordt. Sie denken sich die Ostiumatresie durch Wucherung der Endothelkissen entstanden. Ein übermässiges Wachstum der Atrioventrikularlippen bedinge eine Verschmelzung der wuchernden Endothelwülste mit der gegenüberliegenden Wand des Aurikularkanals; daraus könne dann der vollkommene Verschluß des Ostiums resultieren. Es dürfte aber, wie Kühne meint, sehr schwer sein, diese einseitige Wachstumssteigerung erklären zu wollen; bisher ist keine Deutung hiefür gegeben worden. Es wäre denkbar, daß vielleicht uns noch unbekannte, eventl. mechanisch bedingte, lokal gesteigerte Wachstumsreize dabei im Spiele sind. Vierordt weist auf die Möglichkeit hin, daß ein ungleiches Wachstum durch ein Septum-analog den Vorgängen am Truncus arteriosus communis sowie bei der Pulmonalstenose — die Atresie erklären könnte (Herxheimer). Diese Theorie der ungleichen Abteilung wurde von Rokitanzky zur Erklärung

der Gefäßtransposition und der nicht entzündlichen Pulmonalatresie aufgestellt. Davon ausgehend glaubt Kühne an die Möglichkeit einer Entstehung des Verschlußes des rechten venösen Ostiums durch eine ungleiche Zweiteilung des Ostium atrioventrikulare commune. In diesem Fall würden sich die Endocardkissen nicht streng medial, sondern nach rechts verlagert entwickeln. Bei der Verschmelzung bliebe somit keine Kommunikationsöffnung frei. Ist diese Rechtsentwicklung nicht so sehr ausgesprochen, so wäre ein rudimentäres Ostium die Folge. Eine weitere Möglichkeit erwägt die Autorin, die auf der Verschiebung des Foramen atrioventrikulare oder des Canal. auricularis basieren soll: „Gesetzt den Fall, diese normalerweise eintretende Verschiebung nach rechts vollzöge sich mangelhaft, so wäre die Folge, daß das herabwachsende Vorhofseptum anstatt auf die Mitte des Ostium atrioventrikulare und seine Endothelkissen auf dessen rechte Seite auftreffen müßte. Dadurch entstände ein großes linkes und ein kleines rechtes, oder ein ganz atresiertes rechtes Ostium. Im letzteren Falle würde das verdickte Septumende gerade den rechten Ostiumteil gänzlich abschließen. In weiterer Verfolgung der Entwicklung des Herzens muß das Septum interventrikulare, welches zeitlich nach dem Vorhofseptum mit den Endothelkissen verwächst, notwendigerweise auch rechts inserieren, sodaß dadurch ein größerer linker und ein kleinerer rechter Ventrikel zustande kommen müßte". Huebschmann, der gelegentlich seiner Demonstrationen in Jena diese Theorie streift, lehnt die geschilderte Auffassung ab. Er betont, daß unsere Kenntnisse und die überaus komplizierten Entwicklungsvorgänge des Herzens „eine kategorische Stellungnahme geradezu verbieten". Huebschmann hält die von Marchand für eine nicht ganz gleichartige Mißbildung gegebene Erklärung auch auf die Fälle der Atresie des Ostium venosum dextrum anwendbar. — Im Falle Marchand bestand ein großer Ventrikel, „dem an dem vorderen Umfang rechts eine rudimentäre, dem Conus arteriosus des rechten Ventrikels entsprechende Kammer aufsaß. Die Atrioventrikular-Ostia bestanden. Von dem rudimentären Ventrikel ging eine 1,5 cm im Durchmesser betragende Oeffnung zu dem großen Ventrikel, der außerdem an seiner dorsalen Wand einen Septumrest aufwies. Endlich lag eine wahre Transposition der großen Arterien vor". Marchand erklärt diese Verbildung durch eine Zweiteilung des Septum ventrikulorum und eine abnorme Verschiebung des vorderen Teils nach rechts mit Bildung eines Defektes in ihm. — Die eigenen Beobachtungen,

namentlich den zweiten Fall, deutet Huebschmann wie folgt: er spricht das rudimentäre Kammergebilde nicht als eigentlichen rechten Ventrikel an, sondern sieht in ihm nur einen Conus pulmonalis. Das ist der aus dem Truncus arteriosus hervorgegangene Ventrikelanteil. Diese Auffassung deckt sich auch mit der Theorie Kühnes und ist auch auf andere Fälle anwendbar. Diese Meinung gäbe eine Erklärung für die Kleinheit der rechten Kammer. Den eigentlichen Ventrikel faßt Huebschmann als Abschnürungsprodukt des rechten Anteils des Truncus arteriosus von der Kammeranlage auf. Die Abschnürung selbst führt er dann auf eine abnorme Rechtsdrehung um eine kraniokaudale Achse zurück; davon müßte gerade der äußere rechte Anteil des Truncus arteriosus betroffen worden sein. Daraus ginge dann auch hervor, daß der beschriebene Muskelkanal zwischen Conus pulmonalis und Ventrikel kein Septumdefekt sei, sondern einen Rest einer Uebergangsstelle zwischen Conus und Ventrikel repräsentiere. Da in unserem Falle aus der Lage des Herzens und der Gefäße nicht auf eine ähnliche, radikale Rechtsdrehung zu schließen ist, kann diese Auffassung, soweit sie auf unsere Beobachtung überhaupt anwendbar erscheint, keine Anwendung finden. Was die Atresie des Ostium betrifft, erscheint auch Huebschmann die Theorie Rokitanskys am treffendsten. In ihren Publikationen greifen Herxheimer, auch Kühne und vor allem Wieland darauf zurück. Es ist dies die Annahme „eines zu weit nach rechts inserierenden Septum mit seinen Folgen". Wieland stellt in Frage, ob die reinen, unkomplizierten Ostiumatresien im Sinne Rokitanzkys gedeutet werden dürfen. Bei den acht einschlägigen, von ihm streng gesonderten Fällen scheint Wieland die bereits erwähnte Erklärung Vierordt-Rauchfuß (einseitiges Endokardkissenwachstum) sowie die Deutung Kühnes (primäre Unregelmäßigkeit des Ostium atrioventrikulare commune) am zutreffendsten. Wieland zitiert befürwortend die Auffassung Kühnes, weil hier die Terminationsperiode der Atresie vor der endgültigen Verwachsung der drei Herzsepten und speziell des Septum trunci liegt. Der begleitende Septumdefekt wäre damit mechanisch enstanden zu denken; denn die Verschiebung des unpaaren Ohrkanalostium von links nach rechts erfolgt zu einer sehr frühen Zeit der Herzentwicklung. Das Ausbleiben dieser Verschiebung bedingt die primäre Atresie; notwendigerweise klafft zur selben Zeit noch die physiologische Lücke, die später durch das Septum membranaceum ausgefüllt wird. Der Ueberdruck im linken Ventrikel ge-

staltet diese, bis zu einem bestimmten Terminationspunkt physiologische Scheidewandlücke, zum pathologischen Septumdefekt um (Wieland). Wie im Falle Wieland und Chapobot tritt auch bei unserer Beobachtung eine besonders eigenartige Form des Defektes in Erscheinung, die Wieland den reinen Tricuspidalatresien eigen nennt. Entgegen der sonst subaortal lokalisierten Septumlücke imponiert hier ein muskulärer Kanal, der an der Kammerspitze die Ventrikelscheidewand durchsetzt. Ich möchte mich für unseren Fall der Auffassung von Wieland anschließen, der in dieser Defekteigenart den Ausdruck eines notwendigen Kompensationsgewaltaktes erkennt, durch den der Ueberfülle an Blut im linken Ventrikel nach der rechten Kammer hin eine pathologische Bahn gebrochen wird. Diese Deutung deckt sich mit der alten Stauungstheorie. — Spolverini und Barbieri bekennen sich in einem Falle von Bikuspidalatresie zur gleichen Auffassung (im umgekehrten Sinne).

Das reduzierte Kaliber der Arteria Pulm., die hinsichtlich der Lage und ihres sonstigen Aussehens keine Abweichung von der Norm verrät, dürfte wohl nicht als streng teratologische Pulmonalstenose aufzufassen sein. Weichen die Maße ihrer Zirkumferenz auch deutlich von denen der Aorta ab, so ist zu berücksichtigen, daß das Lumen des Aortenursprungs relativ zu werten ist, was im Gegensatz zur Pulmonalis durch das durch die Aorta ausgeworfene zu große Blutquantum bedingt wird. Das Minus an Blutspeisung des rechten Ventrikels und der Pulmonalis, die daraus resultierende Arbeitsverminderung dieser Herzanteile, der Wegfall an Wachtumsreizen durch die relative Inaktivität mag diesen Rückstand an Entwicklung von Ventrikel und Pulmonalis verständlich erscheinen lassen. In diesem Sinne möchte ich auch die rudimentäre Anlage der dritten Pulmonalklappe deuten. Vielleicht dürfte man hier in Anbetracht des unfertigen Herzens von einer durch zu geringe Arbeit bedingten Hypoplasie sprechen. Die Auswirkungen der durch die Anpassungsarbeit notwendig gemachten Ueberbelastung der Aorta können anderseits keine physiologische Norm abgeben, an der wir die Pulmonalis messen dürfen. Zur endgültigen Ablehnung einer in unserem Falle rein teratologisch entstandenen Pulmonalstenose möchte ich noch besonders darauf hinweisen, daß der wichtige Punkt der Rokitanzkyschen Trias, die Rechtsverschiebung der Aorta, fehlt.

Unter diesem Gesichtspunkt kann unser Fall den isolierten, unkomplizierten, primären Atresien des Ostium venosum dextrum beigerechnet werden.

Zusammenfassend möchte ich den Ostiumverschluß im Sinne der einfachen Vierordt-Rauchfuß'schen Theorie durch übermässiges, einseitiges Endokardkissenwachstum entstanden erklären, das durch noch unbekannte, lokale Steigerung von Wachstumsreizen ausgelöst sein könnte. Die relative Pulmonalstenose, die rudimentäre Entwicklung des rechten Ventrikels und der dritten Pulmonalklappe, sowie die begleitenden Septumdefekte sollen als mechanische Anpassungserscheinungen gedeutet werden.

Das Alter der Fälle von Atresie des Ostium venosum dextrum ist verschieden. Im allgemeinen aber wird kaum das erste Lebensjahr erreicht. Erstaunlich ist diesbezüglich der zwar abweichende Fall Herzog, wo das Individuum bei schwerster Herzmißbildung 56 Jahre zählte. Auch bei der von Mönkeberg angeführten Beobachtung war der schwer Herzkranke 27 Jahre lebensfähig; doch scheint diese Höhe der Alterskurve nur bei komplizierten, namentlich, worauf Mönkeberg auch hinweist, bei gleichzeitigem Vorhandensein von Transposition der großen Gefäßstämme zuzutreffen. Auch in diesem Punkt weisen die isolierten Tricuspidalatresien ein nicht unwesentliches Unterscheidungsmerkmal gegenüber den komplizierten auf.

Auf die Klinik der Mißbildung soll hier nicht näher eingegangen werden. Sie findet sich bei Kühne, Wieland u. a. Autoren ausführlich besprochen. Das Auftreten und der Grad der klinischen Erscheinungen ist starken Schwankungen unterworfen. Oftmals werden die ersten alarmierenden Symptome erst kurz ante finem gelegentlich eines geringfügigen Anlasses (Dyspepsie) manifest. Zumeist aber fällt frühzeitig eine reduzierte Körperentwicklung und eine, wenn auch oft rasch vorübergehende Zyanose auf. Rätselhaft mutet auch hier wieder der Baseler Fall an, wo während 56 Jahren keinerlei Herzsymptome (trotz des Tanzens) in Erscheinung traten.

Die Erkennung der Mißbildung intra vitam ist jedenfalls immer auf große Schwierigkeiten gestoßen. Meistenteils bestehen der Pulmonalstenose verwandte Symptome oder bereits die Anzeichen einer Dekompensation. Lokalisation und Intensität, sowie die Richtung der Abnahme der Herzgeräusche kann manchmal die Mißbildung vermuten lassen. Wie ungenügend diese hochgradigen Mißbildungen sich klinisch projezieren, mag aus dem in Jena von Mönkeberg zitierten Fall erhellen, wo das Elektrokardiogramm physiologisch war. Den ganz eigenartig

intermittierenden Charakter der Herzgeräusche im Falle Wieland haben wir bereits erwähnt. — Raab, Weiß, Löwbeer und Rihl haben in einer Arbeit ihre Erfahrungen über Untersuchungsmethoden und Diagnostik kongenitaler Vitia cordis niedergelegt. Die Publikation behandelt die klinisch-radioskopische Diagnostik, gasanalytische Untersuchungen und elektrokardiographische Bestimmungen bei Pulmonalstenose, Hypoplasie der Arteria Pulm. und Defekt im Ventrikelseptum. Vielleicht kann dieses überaus schwierige diagnostische Gebiet durch den Telekardiographen von Huismann zugänglicher gemacht werden. Ich verweise hier auf dessen Arbeit: „Klinische Spezialdiagnostik kongenitaler Herzfehler mittels des Telekardiographen" (Diagnose eines Falles von Supravalvulärer Pulmonalstenose, Zentralbl. f. Herz- und Gefäßkrankheiten 8/1916, 11/12).

Späteren Forschungen und dem Ausbau und der Vervollkommnung unserer technischen Hilfsmittel mag es vorbehalten bleiben, mehr Licht in dieses noch dunkle, wunderliche Mißbildungsgebiet zu bringen.

Es sei mir gestattet, Herrn Geh.-Rat Prof. Dr. Borst für die gütige Ueberlassung des Themas, sowie für Korrektur und Referat der Arbeit meinen ergebensten Dank zum Ausdruck zu bringen.

Literatur-Verzeichnis.

1) Herxheimer: Mißbildungen des Herzens u. d. Gr. Gef. (aus: Die Morph. der Mißbildung d. Menschen u. d. Tiere von Schwalbe, III. Teil).
2) Aschoff-Schreiber: Med. Ges. Göttingen, 10/1, 1901 D. M. W. p. 63.
3) Kühne: Jhb. f. Kinderkr. 1906, B. 63, p. = 235.
4) Romberg: Klinische Wahrnehmungen 1851, p. 176.
5) Schippmann: Inaug. Diss. Jena 1869.
6) Wieland: Zur Klinik u. Morphol. d. angeb. Trikusp.Atr. Inb. f. Kinderkr. 1914, Bd. 79, p. 320.
7) Huebschmann: 2 Fälle von seltener Herzmißbildung. Verh. der dtsch. pathol. Ges. 18. Tag. 1921, Jena.
8) Röse: Entwicklungsgeschichte d. Säugetierherzens, Morph. Jahrb. Bd. 13.
9) Rokitansky: Hdbch. f. pathol. Anat. 1892.
10) Rokitansky: Die Defekte der Scheidewände d. Herzens 1875.
11) Rauchfuß: Die Kranh. d. Kreislauforg. Gerhards Handb. d. Kinderkr. Bd. IV/1.
12) Dilg: Seltene Herzanomalien, Virchows Arch. Bd. 91.
13) Aschoff: Pathol. Anatom. Bd. II/p. 1.
14) Berblinger: Verhdlg. d. dtsch. pathol. Ges. 1908, p. 114.
15) Huismann: Ueber einige angeb. Herzanomalien, Zbl. f. Herz- u. Gefäßkrkh. VIII/1916/11/12.
16) Heitzmann: Drei seltene Fälle v. Herzmißbildg. Virchow Arch. Bd. 223, 1916.
17) Vierordt: Die angeb. Herzkrkh. Nothnagel Spez. Path. und Ther. 1901, Bd. 15.
18) Mönkeberg: Atlas der Herzmißbild. Jena 1912.
19) Benecke: Ueber Herzbildg. und Herzmißbildg. primärer Blutstromformen. Zieglers Beitr. z. pathol. Anat. Bd. 67, 1920.
20) v. Zalka: Histol. Unters. d. Myocards bei kongenit. Herzver. Frankf. Ztschr. f. Pathol. 1924/30.
21) Bromann: Normale u. abnorme Entwicklung d. Menschen 1911.
22) Thorel: Lubarsch-Ostertagsche Erg. d. allg. Pathol. 1903.
23) Keibel und Mall: Hdb. d. Entw. Gesch.
24) Vierordt: Daten u. Tab. Jena 1906 Spez. Path. v. Nothnagel, Bd. 15.
25) Henke u. Lubarsch: Hdb. d. spez. pathol. Anat. U. Hist. 1924, Bd. 2.

Lebenslauf.

Ich, Julius Sinzinger, wurde am 10. Mai 1898 zu Pfarrkirchen in Niederbayern geboren. Am 15. Juli 1918 erhielt ich das Zeugnis der Reife des hum. Gymnasiums zu Landshut. Vom 1. Juni 1917 bis Kriegsende stand ich im Heeresdienst. Das medizinische Studium begann ich im Wintersemester 1918/19 an der Universität zu München. An letztgenannter Universität bestand ich am 25. Juli 1921 das Physikum, am 14. Juni 1925 das medizinische Schluß-Examen. Mein praktisches Jahr leistete ich an der Universitäts-Frauenklinik München und an der II. und III. medizinischen Abteilung des Krankenhauses Schwabing ebenfalls in München ab. Von August 1926 bis Juli 1927 war ich an der Chir. Universitäts-Klinik in Frankfurt a. M. (Professor Schmieden), von Juli bis Dezember desselben Jahres am Pathologischen Universitäts-Institut in München (Geheimrat Borst) und zuletzt (bis 5. Februar 1928 inklusive) an der Chir. Abteilung des Krankenhauses Schwabing als Volontär-Assistent tätig. Seit 15. Februar ds. Js. arbeite ich als Chir. Assistent der Privat-Klinik von Dr. Reichold in Heilbronn a. N.